UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE

ANNÉE 1962 N° 88

Contribution à l'Etude des Transpositions des Gros Vaisseaux

(A propos de 7 Observations)

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement en Décembre 1962

PAR

MICHEL FARGA

Membres du Jury

MM. SOREL, *Président*
GRIMOUD, BARDIER, CALAZEL, *Assesseurs*
ENJALBERT, *Suppléant*.

MONTAUBAN
IMPRIMERIE FORESTIE
23, Rue de la République, 23
1962

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TRANSPOSITIONS DES GROS VAISSEAUX

(A propos de 7 Observations)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Tableau du Personnel

DOYEN ..... MM. LAZORTHES.

1er ASSESSEUR ..... BLANC.

ASSESSEUR ..... N...

DOYENS HONORAIRES

MM. GORSE, CALVET, LEFEBVRE, BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RIBAUT, VALLOIS, CLERMONT, NANTA, DUCUING, TAPIE, DELAS, RISER, SOULA.

SECTION MEDECINE

Professeurs

Clinique médicale .... MM.	MÉRIEL.
Clinique médicale	GADRAT.
Clinique chirurgicale et gynécologie	FABRE, P.
Clinique chirurgicale du cancer	GRIMOUD.
Clinique chirurgicale et infantile et orthopédie.	VIRENQUE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BAZEX.
Clinique des maladies de la tuberculose et pathologie interne	MOREL.
Clinique des maladies des voies urinaires ..	LHEZ.
Clinique médicale et puériculture	SOREL.
Clinique neurologique et psychiâtrique	GÉRAUD.
Clinique obstétricale ..	GUILHEM.
Clinique odonto-stomatologique	CADENAT, H.
Clinique ophtalmologique	CALMETTES,
Clinique ORL et chirurgie maxillo-faciale ..	CALVET.
Clinique rhumatologique.	RUFFIÉ, R.
Clinique traumotologique des membres	RIEUNAU.
Accouchement et obstétricie sociale	PONTONNIER.
Anatomie	LAZORTHES.
Anatomie appliquée ...	POULHES.
Anatomie pathologique .	FABRE, J.
Bactériologie, hygiène et médecine sociale	ANDRIEU.
Chimie biologique	VALLIGUIÉ.
Electro-Radiologie	MARQUÈS.
Embryologie générale ..	BROUSSY, J.
Histologie	BIMES.
Hydrologie thérapeutique et climatologie ..	DARNAUD.
Médecine légale et Médecine du travail ..	PLANQUES.
Médecine sociale	BOUNHOURE.
Parasitologie	BOUISSET.
Pathologie chirurgicale.	DAMBRIN.
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL.
Physico-Chimie	AUVERGNAT.
Physiologie	LAPORTE, ...
Physiologie appliquée et pharmacologie	BAISSET.
Physique biologique et médicale	BUGNARD.
Propédeutique médicale.	N...
Thérapeutique	DARDENNE.

Professeurs à titre personnel

Anatomie générale et comparée	COULOUMA.
Pathologie médicale ...	LAPORTE.
Bactériologie ..... Mme	ENJALBERT.

Professeurs sans Chaire

Biochimie médicale ...	DOUSTE-BLAZY
Physique médicale	BRU.

Maîtres de Conférences agrégés

Anatomie	BASTIDE.
Anatomie pathologique .	BOUISSOU
Anesthésiologie	LARÈNG.
Carcinologie	ESTRADE.
Histologie et embryologie	PLANEL.
Oto-Rhino-Laryngologie.	CLAUX.
Parasitologie	RUFFIÉ, J.
Pathologie expérimentale	GLEIZES.
Physiologie	MONTASTRUC.
	BESSOU.
Physique médicale ...	COMMANY.

Agrégés

Médecine générale	MONNIER
	RIBAUT.
	DELAUDE.
	CALAZEL.
	RASCOL.
Chirurgie générale	ENJALBERT.
	FICAT.
	PASQUIÉ.
	SOUQUET
	SARRAZIN.
Dermatologie et siphiligraphie	DUPRÉ.
Hydrologie	DENARD.
Médecine légale	GRÈZES-RUFFI
Obstétrique	ESPAGNO.
Odontostomatologie ...	N...
Pédiatrie	BARDIER.

Agrégés libres

Anatomie	THOMAS.
Ophtalmologie	DÉGOATTI
Pathologie chirurgicale.	DIEULAFÉ.

SECTION PHARMACIE

Professeurs

Botanique et cryptogamie .... Mme	DULUCQ-MAIH
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle .... MM.	BOURBON
Chimie pharmaceutique.	BLANC.
Matière médicale	VINCENT
Pharmacie chimique et pharmacodynamie ...	CAUJOLLE
Pharmacie galénique ..	STANISLAS.
Zoologie ..... MM.	ROUX.

Professeurs à titre personnel

Pharmacie	COUTURIER

Professeurs sans Chaire

Sciences naturelles .... Mme	CAUJOLLE

Maîtres de Conférences agrégés

Microbiologie	BREUILLAUD.
Sciences Physiques	PITEI.
Toxicologie	BROUSSY, G.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal ..	ROCHE.
Secrétaire	BERRUT.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 Mai 1891)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE
ANNÉE 1962 Nº 88

Contribution à l'Etude des Transpositions des Gros Vaisseaux

(A propos de 7 Observations)

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement en Décembre 1962

PAR

MICHEL FARGA

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Membres du Jury

MM. SOREL, *Président*
GRIMOUD, BARDIER, CALAZEL — *Assesseurs*
ENJALBERT, *Suppléant.*

MONTAUBAN
IMPRIMERIE FORESTIE
23, Rue de la République, 23
1962

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0038

A MES PARENTS

En témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

A MA FEMME, A MA FILLE

Avec mon immense tendresse.

A MA FAMILLE ET A MA BELLE-FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MES CAMARADES INTERNES
DU CENTRE HOSPITALIER DE MONTAUBAN.

A notre Président de Thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile et de Puériculture

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Nous le remercions de l'excellent accueil que nous avons toujours trouvé dans son Service.

Nous le prions de croire à notre vive reconnaissance pour avoir bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la Présidence de notre Jury.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR GRIMOUD

Professeur de Clinique Chirurgicale et du Cancer
Chirugien des Hôpitaux.

Nous lui exprimons ici notre reconnaissance pour la qualité de l'enseignement pour qu'il a prodigué à l'hôpital et à la Faculté.

Nous sommes particulièrement heueux qu'il ait bien voulu accepter de faire partie de notre Jury.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BARDIER

Professeur Agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux,

qui nous a inspiré le sujet de ce travail et auquel nous sommes heureux d'exprimer nos reconnaisasnts et respectueux sentiments.

MONSIEUR LE PROFESSEUR ENJALBERT

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale
Chirurgien des Hôpitaux.

En reconnaissance de la bienveillance qu'il nous a témoignée en acceptant de faire partie de notre Jury de Thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CALAZEL

Professeur Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux.

Il a bien voulu accepter de siéger à notre Jury de Thèse ; nous l'en remercions vivement.

A NOS MAITRES DE LA FACULTÉ
ET DES HOPITAUX DE TOULOUSE.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. MARTINEZ
Interne des Hôpitaux.

En remerciement des conseils qu'il nous a donnés et de l'aide précieuse qu'il nous a apportée.

A TOUS LES MEDECINS ET CHIRURGIENS
DU CENTRE HOSPITALIER DE MONTAUBAN.

PLAN

— *INTRODUCTION.*

— *DÉFINITION.*

— *CLASSIFICATION.*

— *HISTORIQUE.*

— *EMBRYOLOGIE.*

— *PHYSIOPATHOLOGIE.*

— *ETUDE CLINIQUE.*

CHAPITRE I. — Les Signes fonctionnels.

CHAPITRE II. — Les Signes physiques.

CHAPITRE III. — Les Signes radiologiques.

CHAPITRE IV. — Les Signes électrocardiographiques.

— *ETUDE HÉMODYNAMIQUE.*

— *ANGIOCARDIOGRAPHIE.*

— *EVOLUTION - PRONOSTIC.*

— *FORMES CLINIQUES.*

— *DIAGNOSTIC.*

— *TRAITEMENT.*

— OBSERVATIONS.

— CONCLUSION.

INTRODUCTION

La Transposition des Gros Vaisseaux réalise une affection cardiaque rare mais non exceptionnelle ; l'avènement de la chirurgie cardi-vasculaire a placé brusquement l'étude des malformations cardiaques au premier plan de l'actualité cardiologique.

Grâce à une étroite collaboration médico-chirurgicale et aux méthodes d'investigations physiologiques paracliniques, de grands progrès ont permis d'arriver souvent à un diagnostic exact et précis sanctionné par une indication thérapeutique précise.

Les malformations congénitales représentent la presque totalité des maladies du cœur avant l'âge de deux ans et une proportion importante des cardiopathies de l'enfance.

La Transposition des Gros Vaisseaux occupe une place à part en cardiologie infantile

— *par sa fréquence ;*
— *par sa mauvaise tolérance : la plupart meurent dans les premiers mois de la vie.*

Il en est résulté d'audacieuses tentatives chirurgicales, rendues difficiles par la complexité et les modalités variées de la malformation et le bouleversement hémodynamique de la circulation.

Définition

Abbot définit une transposition vasculaire comme :

« Une altération dans la position des deux gros vaisseaux,

— soit par rapport aux ventricules du cœur,
— soit l'un par rapport à l'autre ;

de telle sorte qu'ils naissent :

— soit de ventricules inversés (l'aorte du ventricule droit - l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Transpositions complètes) ;
— soit du ventricule auquel ils appartiennent, mais en relation inversée : transpositions corrigées. »

Classification

Tantôt l'Artère pulmonaire naît du ventricule gauche et se trouve en arrière de l'Aorte; celle-ci naît du ventricule droit, c'est **la Transposition complète.**

Tantôt les deux vaisseaux sortent d'une seule cavité; l'un d'eux est transposé et l'autre naît à cheval sur les deux ventricules : c'est **la Transposition partielle.**

Dans **la Transposition corrigée,** une anomalie associée réalise une seconde inversion circulatoire qui « corrige les effets de la transposition vasculaire :

— Il peut s'agir d'une inversion des ventricules avec transposition des orifices tricuspidiens et mitral (ventricule droit artériel et ventricule gauche veineux) ; les troncs vasculaires partent normalement de leurs ventricules habituels, mais leurs rapports respectifs sont modifiés : l'Aorte est antérieure, l'Artère pulmonaire postérieure et les deux vaisseaux ne s'enroulent plus.

Plus rarement, une inversion totale et simultanée dans la destination des veines pulmonaires et des veines caves corrige complètement la transposition artérielle isolée.

Nous avons donc éliminé tous les cas où seul un vaisseau est à cheval (comme dans la tétralogie de Fallot) pour exiger au moins la transposition complète d'un des gros vaisseaux.

Historique

1) Steno (1672) a, sans doute, le premier mentionné cette malformiaton dans son livre « *Embryo monstro affinis Parislis dissetus* ».

2) Morgagni (1761), dans « *De Sedibus* », cite un cas de transposition avec canal artériel ouvert.

3) Mais c'est Baillie qui, en 1797, décrit le premier cas dans « *The morbid Anatomy* ».

> « Chez un enfant de deux mois, l'aorte émergeait du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Un tout petit reliquat du ductus arteriosus, juste assez large pour admettre une plume fine, était la seule communication entre les vaisseaux. Le foramen ovale était un tout petit peu plus fermé que chez un nouveau-né. Le cœur était de taille normale pour un enfant de deux mois. Un sang bleu devait toujours circuler entre le côté droit du cœur et le reste du corps, sauf pour la très petite quantité de sang rouge qui passait dans l'aorte par le reliquat du ductus arteriosus, de telle sorte que la vie a duré très longtemps avec pour ainsi dire pas de sang rouge distribué au corps. Une très faible proportion de sang rouge passait ainsi dans la grande circulation. La surface du corps de cet enfant était plus froide que celle d'un enfant normalement constitué. La respiration était normale. »

4) Langstaft en 1801, Forre en 1814, Ward en 1854, Meyer en 1857 décrivent des cas semblables. — Rouchfuss en 1861 en avait rassemblé et étudié 25 cas. — The-

REMIN en 1895 : 21 cas dont 19 surs. — KATO en 1930 a réuni 97 cas, dont 5 cas personnels, et insiste sur la difficulté du diagnostic « in vivo ». — HANLON et BLALOCK réunissent 123 cas en 1948.

5) Depuis, de nombreux travaux en ont précisé la symptomatologie. Il convient de mentionner spécialement ceux de : H. TAUSSIG, CAMPBELL et SUTMANN, KEIT, OSTLEY et FEARSON, CALTELLANAS, CLOKLEY, SLOAN-GROSSE.

6) Les progrès considérables de la chirurgie cardiaque et le mauvais pronostic spontané de la malformation, ont abouti à une série de travaux expérimentaux, puis à des tentatives chirurgicales avec de très rares succès (HANLON et BLALOCK, BJORL, LILLEHEI, KAY et GROSS).

Embryologie

La genèse de la transposition vasculaire est encore incomplètement expliquée. Des théories variées et encore discutées ont été proposées pour expliquer le vice de développement. Leur influence sur le diagnostic et le traitement est assez négligeable jusqu'ici :

— Après les études de Heckel (1812) et de Kurchner (1837), Meyer (1857) considère la transposition comme la conséquence logique du manque d'enroulement en spirale de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

— Turnet et Picock (1866) pensent les premiers que la cause de cette anomalie est dans une division anormale du tronc artériel commun.

— Kusmaul (1866) et Taruffi (1875) furent d'avis que la torsion en spirale des grandes artères s'est faite en direction opposée, à savoir en rotation anti-horaire.

— Rokitanski (1875) retient comme cause de la transposition une inversion et une rotation anormale du septum bulbaire souvent associées à une anomalie du septum inter-ventriculaire. Si le trouble du développement ne porte que sur la torsion du septum bulbaire, sa fusion avec le septum ventriculaire restant normale, grâce à une inversion des ventricules, les deux vaisseaux altèrent leurs positions réciproques, mais naissent de leur ventricule respectif.

Pour caractériser ce fait, Rokitanski crée le terme de « Transposition corrigée », qui, quoique imparfait, a été consacré par l'usage.

S'il y a, en plus, un défaut de fusion entre le septum aortique anormal et le septum interventriculaire, l'orifice distal subit une torsion moins marquée, tandis que l'orifice proximal effectue une rotation plus importante. Les positions relatives définitives des deux artères sont anormales et un certain degré de transposition orificielle apparaît.

— Keith (1909) fait intervenir une absorption anormale du bulbus cordis et donne une importance spéciale à l'atrophie de sa partie ventriculaire droite. Dès lors, transpositions et malformations bulbo-septales ont des liens embryogéniques très étroits.

— Au contraire, Spitzer (1923) considère la transposition du point de vue phylogénique. Il estime que la torsion incomplète conduit à la fusion des septums bulbaires primitifs avec oblitération de l'aorte gauche normale et réouverture de l'aorte reptilienne droite qui crée une dextroposition. Quand la torsion est moins importante, les deux troncs artériels pourront exister, se fusionner et former une aorte anormalement grande, comme dans le Fallot.

— Liclow et Farland (1941) ont présenté, en faveur de cette théorie plusieurs aortes à cheval.

— Farris et Farler pensent aussi que la transposition est due à la réouverture de l'aorte droite primitive.

— Pernkoff et Weringer (1935) se basant également sur l'anatomie comparée reviennent à la théorie de Keith. Ils estiment que les anomalies résultent moins de la torsion insuffisante de l'aire bulbo-ventriculaire que de l'absorption anormale du bulbus cordis.

Enfin, Lev et Saphir font jouer un rôle prépondérant aux anomalies de l'éperon bulbo-ventriculaire, tandis qu'ils formulent sur la double rotation bulbaire et ses anomalies, des hypothèses plus précises et séduisantes.

Ainsi, les anomalies de la torsion (surtout de la détorsion) du bulbe forment toute une gamme de malformations selon le sens et le degré du mouvement et selon le siège du point fixe autour duquel il s'effectue.

Les autres anomalies de l'évolution du bulbe (absence de fusion des cloisons bulbaires et ventriculaires, trouble du développemnt de l'infundibulum pulmonaire...) coexistent souvent. Ainsi, les malformations vasculaires apparaissent dans la plupart des malformations bulbo-septales, dans 80% des cardiopathies cyanogènes.

En pratique, cependant, on ne désigne sous le nom de transpositions vasculaires que les malformations importantes des deux gros vaisseaux qui font naître au moins l'un d'eux du ventricule qui n'est pas le sien.

Physiopathologie

Le fait fondamental est l'existence de deux circulations fermées sur elles-mêmes et fonctionnant indépendamment : le sang veineux ramené de la périphérie par les veines caves y retourne directement par l'aorte issue du ventricule veineux, le sang artériolisé, venant des poumons par les veines pulmonaires, y retourne aussitôt par l'artère pulmonaire née du ventricule artériel.

1) Pendant la vie fœtale, l'anomalie vasculaire est compensée par la perméabilité du foramen ovale et du canal artériel. Le sang artério-veineux arrivé dans l'oreillette droite gagne en partie l'oreillette gauche puis le ventricule gauche et enfin l'artère pulmonaire. L'autre partie du sang auriculaire droit remplit le ventricule droit qui le chasse ensuite dans l'aorte. Les deux cœurs et les deux vaisseaux contiennent le même sang. De plus, le sang se trouvant dans l'artère pulmonaire gagne l'aorte par l'intermédiaire du canal artériel. Par conséquent, le travail est sensiblement égal pour chaque ventricule; à la naissance, ils présentent le même développement pariétal. Les transpositions vasculaires ne meurent donc pas durant la vie utérine et, de fait, l'affection est, à la naissance, assez fréquente.

2) Après la naissance, les poumons deviennent actifs et plusieurs éventualités peuvent se présenter :

a) Si, en l'absence de toute autre malformation, le foramen ovale et le canal artériel cessent de fonctionner, chaque circulation devient indépendante et fonctionne en circuit fermé. Cette condition est incompatible avec la vie.

b) Pour être viable, la transposition complète exige donc un croisement entre les deux circulations. Tout le problème de viabilité est constitué par un efficace shuntage du sang oxygéné dans la circulation systémique. En principe, plus le shunt sera important, moins il y aura de cyanose et meilleure sera la tolérance. En fait, le shunt aboutit à accumuler davantage de sang dans l'une des deux circulations, détermine une hyperpression de ce côté et bientôt se produira un renversement de shunt. Le même mécanisme intervient alors en sens inverse, on a donc une inversion périodique du shunt prédominant. Il en résulte une surcharge sur les deux cœurs qui progressivement s'hypertrophient et se dilatent. Cette théorie, soutenue par Taussig, n'est pas admise par tous. Il est probable que le shunt doit se faire simultanément dans les deux sens, ce qui est possible par la coexistence de deux, voire de trois communications.

Quelle que soit sa modalité, le shunt artério-veineux est donc indispensable à la vie, et ceci a été à la base des tentatives chirurgicales.

Clinique

CHAPITRE PREMIER

Les Signes fonctionnels

1° *La Cyanose :*

a) Elle est le symptôme dominant, pratiquement constant, présente dans tous les cas que nous avons étudiés.

b) Elle est très précoce — existe souvent dès la naissance ou au bout de quelques heures.

En tout cas, apparaît en général dans les premières semaines ou mois de la vie.

Dans quelques cas, elle est plus tardive.

7 mois (Campbell : syndrome de Taussig-Bing) ; - 10 mois (Grosse : syndrome de Taussig-Bing) ; - 1 an (Maxwell) ; - 6 ans (Nickol) ; - 29 ans (cas de Hedinger avec atrésie tricuspidienne).

c) Elle est persistante et progressive, souvent par accès et devient constante. — Intense, en particulier si les septa sont intacts (Taussig), elle est plus marquée que dans une tétrade de Fallot au même âge.

d) Parfois, sa distribution est inégale aux deux moitiés supérieure et inférieure du corps, avec ligne de démarcation pelvo-fessière : moins marquée aux membres inférieurs, en particulier lorsqu'il y a une interruption complète de l'isthme aortique (cas de Hamburger).

e) Elle peut n'apparaître qu'au cri ; lors de la prise des biberons ou du froid.

Elle varie avec les facteurs déterminants de la cyanose:

— taille et nombre des communications entre les circulations;
— existence éventuelle de sténose pulmonaire.
— broncho-pneumopathies qui provoquent une réduction de l'hématose;
— variations de la quantité d'hémoglobine;
— elle est en général améliorée par l'oxygène.

2°) Elle s'accompagne en général de DYSPNÉE :

— d'apparition précoce dans les premières semaines;
— elle est constante vers la fin de la vie;
— d'intensité variable, accompagnant les accès de cyanose, avec possibilité de perte de connaissance et de mort subite, ou apparaissant avec un effort léger (cris, pleurs, prise de biberons) ou les infections pulmonaires.

3°) L'HIPPOCRATISME DIGITAL, peut n'avoir pas le temps d'apparaître à cause de la survie précaire des malades. Présent en général dès 5-6 mois, il est souvent très marqué, même à 2-3 ans, avec distention des veines digitales, spécialement la phalange du milieu et la phalange terminale, qui, pour Campbell, serait particulière aux cyanosés transposés.

4°) La POLYGLOBULIE, réaction à l'anoxémie, est fréquente mais non constante. Son intensité varie en général entre 5 et 6 millions. Des chiffres extrêmes (10-12 millions) ont été observés. Il n'y a pas de parallélisme constant entre le degré de l'anoxémie et le taux de polyglobulie. L'hémoglobine est augmentée, mais rarement au-dessus de 140%.

5°) L'accroupissement, ou ses équilavents, fréquents dans les cardiopathies cyanogènes avec sténose pulmonaire, s'observe environ 1 fois sur 5 pour Campbell, alors qu'il n'a noté que 4 fois sur 5 dans la tétrade de Fallot.

6°) Le retard de développement somatique est surtout marqué chez les malades fortement cyanosés, où l'hypotrophie spondéro-staturale peut être importante, la croissance et le poids restant stationnaires.

7) La réduction de la capacité physique, constante, très précoce, est plus ou moins intense, mais parfois relativement bonne en comparaison de ce que l'on observe dans les tétrades.

8°) Les troubles nerveux constituent la dernière manifestation de l'anoxémie : lipothymies et syncopes, possibilité de crises convulsives suivies d'un état de coma anoxémique. L'apparition de ces troubles est un signe de gravité.

9°) On peut noter enfin :

— la frilosité et le refroidissement des extrémités;
— des troubles digestifs et des difficultés pour l'alimentation, avec vomissements, toux, étouffements au moment de la tétée ou des biberons.

En somme, chez un jeune enfant, le plus souvent un nourrisson, on aura un tableau clinique de maladie bleue grave où domine la cyanose, très précoce, intense, persistante et progressive avec dyspnée.

CHAPITRE II

Les Signes physiques

Comme y a insisté Taussig, ils sont de peu de valeur pour le diagnostic. Leur qualité et leur intensité varient avec la nature des malformations associées, la pression relative dans la circulation systémique et pulmonaire, l'importance du ou des **shunts.**

— On ne note rien de spécial à l'inspection ou à la palpation en dehors d'une voussure précordiale et d'un frémissement éventuels.

L'auscultation est variable :

1°) un souffle systolique peut exister, variable dans son siège, son intensité, ses irradiations;

2°) Cambpell a perçu un souffle diastolique une fois dans 25 cas et Astley deux fois sur 16.

3°) Le deuxième bruit est souvent accentué ou claqué au deuxième espace inter-costal. La pulsation peut être visible ou palpable. Ces modifications témoignent habituellement d'une surcharge de la circulation pulmonaire. Pour Campbell, l'existence d'un souffle diastolique facilement entendu, maximum dans l'aire pulmonaire et suivant un deuxième bruit retentissant, est en faveur d'une régurgitation pulmonaire probable. Sa présence va en général de pair avec une hyperpulsabilité de l'artère pulmonaire aux rayons X. L'existence d'un dédoublement du deuxième bruit est possible; son seul intérêt est d'affirmer que les deux gros vaisseaux sont fonctionnels et d'éliminer ainsi une atrésie pulmonaire. Parfois, il est diminué, en particulier s'il existe une sténose pulmonaire associée, ce qui est loin d'être exceptionnel.

4°) Des troubles du rythme sont possibles, à type de dissociation auriculo-ventriculaire, surtout en cas de com-communication inter-ventriculaire ou de ventricule unique.

En conclusion, l'on peut dire que l'auscultation n'est pas caractéristique et est très variable.

CHAPITRE III

Les Signes radiologiques

Les signes radiologiques ont une très grande importance diagnostique.

Grâce à eux, il est possible actuellement chez un nourrisson cyanosé :

— soit de poser un diagnostic quasi certain,
— soit, du moins, de le suspecter fortement;

les données du cathétérisme et surtout de l'angiocardiographie pouvant alors être décisives. Après Fanconi (1942), Taussig en a précisé la sémeiologie.

A) Nous croyons qu'il existe un syndrome radiologique particulier dans les cas typiques. Il comprend des modifications

— du pédicule vasculaire,
— du contour cardiaque,
— de la vascularisation pulmonaire,
— enfin l'augmentation rapide de la cardiomégalie au cours de l'évolution.

1°) *Le pédicule vasculaire.*

La position modifiée des gros vaisseaux par rapport aux ventricules, et l'un par rapport à l'autre, explique le changement caractéristique de l'ombre pédiculaire :

La rotation anti-horaire amène les deux vaisseaux presque l'un derrière l'autre, l'aorte étant antéro-gauche et l'artère pulmonaire postéro-droite cachée par l'aorte.

L'ensemble du pédicule subit un mouvement de translation en avant.

a) — de face, le pédicule est étroit;

b) — s'il s'élargit en O. A. G., l'artère pulmonaire qui, en antéro-postérieur était derrière l'aorte, vient se reposer parallèlement à l'aorte et entraîne l'élargissement de ces vaisseaux, l'un à côté de l'autre (comparaison donnée par Taussig de deux doigts placés l'un derrière l'autre que l'on fait apparaître en tournant la main). Pour Taussig, ces changements sont pathognomoniques.

Certes, de face, l'ombre de la veine cave supérieure dilatée peut élargir le pédicule, mais une légère rotation de la tête à gauche dissocie facilement les deux éléments: veineux à droite et artériel à gauche.

Les derniers auteurs ne considèrent un pédicule etroit comme une preuve de transposition que s'il est net et intéresse une longueur importante du médiastin supérieur; s'il est court, il est possible dans d'autres maladies, comme la sténose pulmonaire.

De plus, l'hypertrophie du ventricule gauche cache souvent l'artère pulmonaire en position oblique.

2°) *Le contour cardiaque.*

La forme du cœur est suggestive.

— A la naissance, le cœur est à peu près normal en volume et en forme; aucune hypertrophie ventriculaire gauche ne vient cacher l'artère pulmonaire et l'ombre du pédicule vasculaire est alors l'élément diagnostique essentiel.

— Mais rapidement, après 4 ou semaines, le cœur s'élargit progressivement et globalement à un degré considérable à droite comme à gauche. L'hypertrophie et la dilatation sont, nous l'avons vu, auriculaire droite et bi-ventriculaire à prédominance ventriculaire droite.

— De face, il existe un débord droit et le contour gauche atteint presque la paroi.

— En oblique gauche, le profil cardiaque antérieur dépasse celui de l'aorte, mais du fait de l'antéposition aortique, le ventricule droit paraît moins gros qu'il ne l'est réellement et ne fait pas une grosse saillie en avant du pédicule. Au contraire, le ventricule gauche déborde en arrière nettement le rachis. L'autopsie confirme l'augmentation de poids du ventricule et l'on a trouvé des poids double de celui de la naissance dès 5 ou 6 semaines.

— De face, la légère convexité normale de l'arc moyen gauche est remplacée par une légère concavité (Taussig). L'aorte, bien que née du ventricule droit, n'arrive jamais à atteindre le cône pulmonaire. L'absence d'ombre du cône pulmonaire du ventricule droit peut être si marquée que le contour peut ressembler à des cas d'atrésie pulmonaire et de ventricule droit non fonctionnel.

— L'oreillette droite est dilatée et peut présenter une modification volumétrique, rythmique, très particulière. Lorsque le shunt fonctionne dans le sens du cœur gauche-cœur droit, l'oreillette droite est gonflée et en hyperpression, son contour est donc convexe, tendu, saillant. A ce moment, le shunt se renverse, les cavités droites se vident progressivement au profit des cavités gauches qui se gonflent; la convexité du contour auriculaire droit diminue. Puis le phénomène recommence. Il est indépendant du rythme des pulsations cardiaques. Sa cadence, beaucoup plus lente, nécessite un examen radioscopique prolongé. Les changements rythmique dans la forme de l'oreillette droite, vus en oblique antérieure droite, indiquent l'existence d'un foramen ovale perméable.

3°) — La vascularisation pulmonaire est augmentée, en l'absence de sténose pulmonaire, ce qui est habituel.

— Les artères pulmonaires fortement injectées par le ventricule gauche sont dilatées tant dans la région hilaire dont les ombres sont augmentées, que dans les branches périphériques, donnant un aspect tacheté général des champs pulmonaires.

— Elles sont animées de mouvements vasculaires, systolo-expansifs, avec souvent une danse hilaire (Campbell).

4°) — Enfin, un autre point important est l'élargissement rapide du cœur qui grossit d'examen en examen.

Ainsi :

— un volume cardiaque normal à la naissance, puis rapidement un gros cœur global évolutif,
— un arc moyen concave,
— une hypervascularisation pulsatile des champs pulmonaires réalise, chez un nourrisson, fortement et précocement cyanosé, un ensemble caractéristique de transposition, bien individualisé par Taussig.

B) — Mais des aspects radiologiques différents ont été décrits et précisés; c'est ainsi qu'on peut voir

1°) — Un arc moyen gauche très saillant et allongé, formant une longue bosse spéciale dûe à la courbure de l'aorte ascendante lévoposée (Goodwin, 1949). Cette bosse s'étend du ventricule gauche comme une continuation à peu près sans cassure en pente douce, remonte souvent très haut et peut atteindre l'articulation sterno-claviculaire. Elle occupe souvent la position des deux segments pulmonaire et aortique normaux. La pulsation aortique peut être vue sous copie tout le long de la courbe. L'angiographie ou le trajet du catheter confirmerait d'ailleurs que la proéminence de ce faux arc moyen est dûe non à une artère pulmonaire saillante mais bien à l'aorte déplacée à gauche.

2°) — L'arc pulmonaire, du fait du déplacement de l'artère pulmonaire en arrière et a droite peut être visible du côté droit, ou bien du côté gauche. Il peut s'agir du tronc lui-même ou d'une de ses branches principales (Grosse).

3°) — La silhouette cardiaque n'est pas caractéristique, mais l'hypervascularisation pulmonaire attire l'attention. Dans le complexe d'Eisenmenger, l'arc moyen n'est jamais concave et la cyanose est moins prononcée.

4°) — Le pédicule vasculaire peut paraître nettement élargi de face avec un gros cœur global et un arc moyen concave. Une erreur de diagnostic est facile avec une tétrade de Fallot avec atrésie pulmonaire. Dans certains cas, une veine cave supérieure dilatée, une double veine cave supérieure ou l'ombre du thymus peuvent être responsables de cette image.

5°) — En cas de sténose pulmonaire associée, l'on pourra noter une hyperclarté des champs pulmonaires.

CHAPITRE IV

Les Signes électrocardiographiques

L'électrocardiogramme n'apporte pas de renseignements décisifs; les auteurs sont d'accord sur ce point.

1°) On note en général dans les dérivations standard :

— des ondes P amples et positives, nullement spécifiques,
— un haut voltage de Q. R. S.,
— une déviation droite de Q. R. St très marquée est fréquente,
– des valeurs de l'indice de Lewis très négatives,
— une onde T3 négative,
— et souvent une onde T1 plate ou de type infantile, retrouvée également dans les précordiales gauches, en V5, V6, V7 (à savoir négatives ou bifide, précédées d'un léger décalage positif du segment RS-T). Cet aspect s'observe normalement dans les précordiales droites à partir des troisième et quatrième jour de la vie.
— des ondes P positives ou diphasiques en V1,
— un aspect typique d'hypertrophie ventriculaire droite (onde PR ample et prédominante ou exclusive en V1-V2, onde S profonde en V5-V6-V7).

Dans les deux premiers mois de la vie, l'E. C. G. est en général voisin de la normale, puis avec l'âge, l'hypertrophie ventriculaire droite est de plus en plus marquée,

— l'association est fréquente d'un bloc incomplet droit.

3° On peut noter des signes d'hypertrophie biventriculaire. Ce fait serait surtout fréquent en cas de communication inter-ventriculaire et ne se verrait jamais en cas de transposition avec communication inter-auriculaire.

4°) Le bloc auriculo-ventriculaire peut se rencontrer.

5° En cas d'association avec une atrésie tricuspidienne, on note :

— un axe dévié à gauche, les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche,

— les signes d'hypertrophie auriculaire droite.

Etude hémodynamique

L'étude hémodynamique est susceptible de fournir des arguments au diagnostic de transposition des gros vaisseaux, suggéré par la clinique. Mais elle peut aussi orienter le diagnostic par la mise en évidence de signes hautement évocateurs. Enfin, elle aide à préciser la nature des malformations associées et la physiopathologie de la transposition.

Le cathétérisme cardiaque peut, dans certaines conditions, affirmer l'existence de la transposition des gros vaisseaux. Il est utile, à mesure que l'exploration se déroule, de connaître la valeur du contenu en oxygène des divers échantillons de sang et pouvoir analyser les courbes de pression. De cette façon, le caractère insolite de certaines données apparaît immédiatement et peut être contrôlé sur le champ.

Ces données insolites que peut fournir le cathétérisme au cours de l'exploration des transpositions des gros vaisseaux sont diverses : trois seulement seront retenues ici :

— Mise en évidence d'une saturation oxygénée du sang artériel pulmonaire supérieure à celle de l'aorte ou à celle d'un vaisseau systémique périphérique.

— Constatation d'une pression systolique plus basse dans le ventricule gauche que dans le ventricule droit. (Ces deux premières données ne peuvent être recueillies que s'il existe une communication inter-auriculaire ou une communication inter-ventriculaire). Le passage du cathétère par une communication inter-ventriculaire étant peu fréquent.

— Cathétérisme à partir du ventricule droit d'une aorte en antéposition.

Le cathétérisme de l'artère pulmonaire est rarement possible. Parfois, le trajet même de la sonde atteignant l'artère pulmonaire à travers le ventricule gauche est hautement suggestif, encore faut-il tenir compte des causes d'erreur (la courbe de la sonde parvenant à une veine pulmonaire à travers une communication interventriculaire et un orifice mitral peut faire croire au cathétérisme de l'artère pulmonaire avec sténose valvulaire. Mais le dosage des gaz du sang montrant dans le vaisseau cathétérisé une saturation oxygénée à 90% permet de rectifier cette impression).

Lorsque l'artère pulmonaire a été cathétérisée, la constatation d'une saturation plus élevée dans ce vaisseau que dans le sang d'une artère systémique est pathognomonique d'une transposition des gros vaisseaux (ou d'un complexe de Taussig-Bing qui n'est qu'une variante).

Le cathétérisme du ventricule gauche est possible lorsqu'il existe une communication inter-auriculaire ou inter-ventriculaire. La constatation dans le ventricule gauche (dont le sang est plus saturé en oxygène) d'une pression systolique nettement inférieure à celle du ventricule droit est un indice certain de transposition des gros vaisseaux Cette éventualité n'est possible que s'il existe une communication inter-auriculaire ou ventriculaire de petite dimension. Par contre, le diagnostic de transposition des gros vaisseaux n'est pas exclu par l'existence dans le ventricule gauche d'une forte pression : celle-ci peut être liée à la coexistence soit d'une large communication inter-ventriculaire soit d'une sténose de l'artère pulmonaire.

Le cathétérisme de l'aorte à partir du ventricule droit est plus fréquemment possible que celui de l'artère pulmonaire ou du ventricule gauche. Mais il ne fournit au diagnostic que des arguments de présomption : en effet, l'aorte peut être cathétérisée dans toute malformation congénitale comportant une communication inter-ventriculaire. Sans doute, l'examen dans les positions obliques

peut montrer la situation très antérieure de l'aorte, mais ce fait s'observe aussi dans un troncus arteriosus.

La dosage des gaz montre avec une certaine approximation le volume, le siège et la direction des shunts :

— Un shunt artério-veineux à l'étage auriculaire est prouvé par un taux d'oxygène plus élevé dans l'oreillette droite que dans les veines caves.

— De même, l'augmentation de la saturation oxygénée dans le ventricule droit par rapport à celle de l'oreillette droite indique un shunt gauche-droit à travers une communication inter-ventriculaire.

— L'augmentation du taux en oxygène du sang aortique par rapport au sang ventriculaire droit indique la présence d'un canal artériel perméable fonctionnant de l'artère pulmonaire vers l'aorte.

— Enfin, si l'on a la chance de pénétrer dans l'artère pulmonaire, on peut affirmer la transposition par un taux d'oxygène plus élevé dans l'artère pulmonaire que dans la circulation périphérique.

— Une saturation en oxygène égale dans le ventricule droit et l'aorte est en faveur de la transposition.

— Enfin, la saturation en oxygène dans l'aorte est toujours très faible, variant entre 20 et 65%, de même que la saturation périphérique.

— Si un canal artériel perméable est associé à la transposition, la saturation en oxygène de l'artère fémorale est supérieure à celle d'une artère brachiale droite (comme l'abouchement du canal dans l'aorte se fait en aval du départ du tronc brachio-céphalique droit, de la carotide et de la sous-clavière gauches, le cœur, la tête et les extrémités supérieures reçoivent un sang dont la teneur en oxygène est périodiquement inférieure à celle du sang qui irrigue le reste du corps, d'où la cyanose généralement plus marquée au visage et aux membres supérieurs, fait sur lequel a insisté Taussig).

Angiocardiographie

L'angiocardiographie de routine, ou mieux l'angiocardiographie sélective, à partir du ventricule droit ne fait que confirmer cette malposition de l'aorte; elle peut, certes, éliminer le diagnostic de troncus arteriosus. Mais, dans 70% des cas (KENTS et ROWE), l'artère pulmonaire se trouve simultanément opacifiée, soit à travers une communication inter-ventriculaire, soit par un canal artériel, de sorte que le diagnostic est serré de plus près, mais il n'est pas résolu avec certitude.

L'angiocardiographie sélective peut cependant fournir un argument irréfutable si elle montre le passage du liquide opaque directement du ventricule gauche vers l'artère pulmonaire : il est donc nécessaire que l'angiocardiographie puisse être faite à partir d'une cavité gauche (veine pulmonaire; oreillette gauche ou ventricule gauche) cathétérisée à travers une communication inter-auriculaire ou ventriculaire.

L'angiocardiographie sélective à partir des cavités gauches pourrait donc être indiquée chaque fois que l'exploration d'une cardiopathie congénitale cyanogène n'a pas permis d'atteindre l'artère pulmonaire.

Cette technique n'est évidemment possible qu'en présence d'une communication inter-auriculaire ou ventriculaire cathétérisée. Mais il n'est pas exclu qu'en leur absence, la ponction directe d'une cavité gauche n'autorise ce mode d'exploration, le cathétérisme par voie rétrograde étant difficile chez le nourrisson.

En résumé, l'angiocardiographie montre l'origine de l'aorte et la place de l'artère pulmonaire, et si elle est sélective à partir du ventricule droit, confirme la transposition par :

— l'imprégnation directe de l'aorte,
— l'imprégnation de l'artère pulmonaire par le ventricule gauche imprégné à travers une communication inter-ventriculaire (ce dernier caractère n'est démonstratif que sur un cliché de profil).

Enfin, d'après Keith, l'angiocardiographie peut montrer un élément de valeur : la présence de sigmoïdes aortiques à hauteur de la quatrième vertèbre dorsale, alors que normalement elles sont à hauteur de la septième; seul le truncus arteriosus peut montrer le même signe.

Evolution

L'évolution est variable selon l'efficience des shunts à pallier l'indépendance des deux circulations. Le plus souvent elle est de courte durée, et la transposition est parmi les cardiopathies congénitales l'une des principales causes de mort chez le nourrisson. La survie moyenne varie de quelques mois à quelques années, suivant l'existence ou non de larges défauts septaux.

Kato a réuni 97 cas de transposition réelle. 70 moururent en moins de 1 an; chez ceux qui présentaient une transposition complète et un défaut de cloison inter-auriculaire, la survie est en moyenne de plus de 2 ans. L'hiatus interventriculaire donne une survie moyenne de 4 ans. L'association de 2 hiatus surajoutés donne dans 16 cas une survie moyenne de 5 ans et demi.

Il convient de distinguer deux groupes de malades.

Dans l'un des cas, la mort survient au cours des premiers mois chez un nourrisson hypotrophique, dyspnéïque et cyanosé, dans un tableau de défaillance cardiaque et d'anoxie.

Dans l'autre, plus rare, l'évolution peut se prolonger jusqu'à l'enfance, l'adolescence et l'âge adulte, l'âge maximum signalé est 56 ans.

Cette évolution peut être émaillée de divers accidents :

— Infection broncho-pulmonaire,
— Thrombose vasculaire,
— Mort subite.

Le plus souvent, elle se termine par une défaillance cardiaque à prédominance droite.

Pronostic

Difficile à établir :

Les signes de mauvais augure chez le nourrisson sont :

— une augmentation rapide du volume cardiaque,
— une dissociation de la cyanose qui manque aux membres inférieurs,
— la clarté des champs pulmonaires

Ces signes prouvent l'absence de shunts intracardiaques suffisants.

Par contre, l'hypervascularisation pulmonaire est un élément de bon pronostic.

Formes cliniques

A. — Formes selon les communications et les autres malformations associées.

1° *Communications interauriculaires et interventriculaires; chacune d'elles peut exister isolément mais elles sont fréquemment associées :*

— d'une part, l'une à l'autre;
— d'autre part, à un canal artériel.

La tolérance est meilleure, la cyanose est uniforme. Les poumons sont très vascularisés, les artères pulmonaires dilatées et expansives, des opacités vasculaires battantes sont disséminées dans les champs pulmonaires; c'est une des variétés les plus susceptibles d'avoir une longue évolution.

2° *Perméabilité du foramen ovale et persistance du canal artériel.*

La dyspnée est intense, la cyanose moins marquée à la partie inférieure du corps, le cœur augmente rapidement de volume, la vascularisation du poumon n'est pas augmentée. L'évolution est courte.

3° *Interruption de l'isthme de l'aorte.*

La cyanose fait défaut à la partie inférieure du corps qui est irriguée par le sang oxygéné venu du ventricule gauche, par l'artère pulmonaire et le canal artériel. L'hypertrophie cardiaque accentuée porte seulement sur le ventricule gauche, l'évolution ne dure que quelques semaines.

1° *Sténose de l'artère pulmonaire.*

On note :

— une clarté des champs pulmonaires,
— la finesse et l'immobilité des artères pulmonaires.

Son comportement physiopathologique voisin de celui de la tétrade de Fallot justifie son traitement par l'anastomose Blalock-Taussig.

5° *Atrésie tricuspidienne.*

Ses signes prédominent sur ceux de la transposition, qui passe au second plan du tableau clinique.

B. — Transpositions partielles.

1° *Syndrome de TAUSSIG-BING.*

Il est rare et pose un problème diagnostique.

L'aorte naît du ventricule droit, l'artère pulmonaire est à cheval sur une communication interventriculaire haute. L'aorte est en avant et son volume est moins important que celui de l'artère pulmonaire qui est en arrière. Le chevauchement pulmonaire et la transposition cardiaque condifionnent la physiopathologie et le tableau clinique du syndrome : l'aorte transposée reçoit surtout du sang veineux et une petite quantité de sang oxygéné passé par la communication interventriculaire.

L'artère pulmonaire à cheval reçoit surtout du sang veineux venu du ventricule droit. Il existe donc un croisement circulatoire et la situation est nettement améliorée par la position à cheval de l'artère pulmonaire. Le ventricule droit alimente en totalité l'aorte et en partie l'artère pulmonaire. Il fonctionne donc en hyperpression et s'hypertrophie. La saturation oxygénée du sang artériel est très basse.

— Cliniquement : c'est le tableau d'un complexe d'Eisenmenger, cyanose, souffle systolique, arc moyen très saillant et pulsatile, artère pulmonaire large, battante et

expansive. Enfin, le cœur est augmenté de volume, mais moins que dans la transposition complète. A l'électrocardiogramme, on note une hypertrophie ventriculaire droite avec axe droit. Le cathétérisme montre une hyperpression ventriculaire droite et pulmonaire, un taux d'oxygène plus élevé dans l'artère pulmonaire que dans le ventricule droit et surtout un contenu en oxygène du sang de l'artère pulmonaire plus élevé que celui du sang artériel périphérique.

L'angiocardiographie montre une injection intense et précoce de l'aorte au temps droit, une opacification discrète de l'arbre artériel pulmonaire, par ailleurs battant et expansif et qui forme l'arc moyen.

— La forme avec sténose pulmonaire donne radiologiquement l'image d'une tétrade avec arc moyen gauche concave, l'évolution est plus grave.

— La forme avec sténose aortique assez rare, entraîne souvent un trajet du cathétère particulier plaidant contre la transposition.

— Le syndrome de Taussig-Bing dont les signes radiologiques ressemblent au complexe d'Eisenmenger en diffère par :

1° une cyanose intense précoce,

2° les dosages gazeux : dans l'Eisenmenger, le taux d'oxygène dans l'artère pulmonaire est plus bas que celui des artères périphériques, contrairement au syndrome de Taussig-Bing.

De même, seul le dosage gazeux permet de différencier un syndrome de Taussig-Bing avec sténose pulmonaire d'une tétrade de Fallot. — Enfin, dans la transposition totale, l'arc moyen concave et les signes de maladie bleue sont plus marqués.

2° Transposition partielle par naissance de deux vaisseaux du ventricule droit veineux. Dans l'ensemble, ces formes sont moins graves.

3° Plus rarement, les deux vaisseaux naissent du ventricule gauche. Grosse a publié un cas qu'on peut regarder comme une image en noir du syndrome de Taussig-Bing, l'artère pulmonaire naissant du ventricule gauche et l'aorte était à cheval.

Diagnostic

A. — Ainsi, il existe un ensemble de syndromes qui doit permettre de reconnaître le plus souvent in vivo la transposition artérielle du jeune enfant :

— *Cyanose et dyspnée très précoces et intenses.*
— *Syndrome radioscopique spécial* avec :

= pédicule étroit en position frontale, élargi en oblique antérieure gauche;
= arc moyen concave;
= hypervascularisation pulmonaire avec artères pulmonaires dilatées et expansives;
= volume cardiaque normal à la naissance mais augmentant rapidement et progressivement.

— *Syndrome hémodynamique :*

= saturation en oxygène très basse dans l'aorte et égale à celle du ventricule droit;
= saturation en oxygène plus élevée dans l'artère pulmonaire que dans l'aorte.

— *Syndrome angiocardiographique souvent décisif :*

= remplissage massif et immédiat d'une aorte antéposée, à partir du ventricule droit;
= au contraire, injection plus tardive et plus faible de l'artère pulmonaire, malgré sa dilatation pulsatile à la scopie.

B. — Plus délicat est le diagnostic des malformations associées. Elles conditionnent pourtant la durée de la survie.

1° *Transposition avec foramen ovale perméable et canal artériel persistant.*

C'est l'association la plus naturelle, constituée par la persistance de deux voies de dérivation existant durant la vie fœtale. La cyanose est en général moins marquée aux extrémités inférieures du fait de la persistance du canal artériel. L'auscultation est souvent normale. Les signes radiologiques en général typiques et l'évolution est brève.

2° *Transposition avec communication interventriculaire.*

C'est, en général, une communication interventriculaire haute. La cyanose, légère ou absente à la naissance, peut n'apparaître qu'au cri, mais s'accentue progressivement, pour devenir intense. Un souffle systolique est plus fréquent à l'auscultation , l'élargissement cardiaque moins rapide et l'électrocardiogramme peut montrer une hypertrophie-biventriculaire. L'évolution est plus lente.

3° *Si une communication interauriculaire et une communication interventriculaire sont associées :*

Le mélange du sang s'effectue encore mieux. La cyanose peut être plus tardive, l'évolution plus lente. Dans l'ensemble cependant, il est difficile de diagnostiquer les différentes associations et ces nuances cliniques peuvent manquer.

C. — Diagnostic différentiel :

I. — Dans les premiers jours de la vie :

— Parfois, il faudra discuter une hémorragie méningée (auscultation normale, cœur non encore augmenté, la polyglobulie peut être absente, enfant hypotonique ou présentant des convulsions). Mais la ponction lombaire est normale et l'évolution viendra rectifier le diagnostic.

- Une atrésie tricupidienne. Les signes radiolo-

giques et l'électrocardiogramme qui montre un axe gauche, en diffèrent.

= Maladie d'Ebstein,
= Ventricule unique,
= Troncus arteriosus.

— Une tétralogie de Fallot avec extrême dextroposition de l'aorte ou atrésie pulmonaire peut prêter à confusion. C'est la radiologie montrant l'hypervascularisation pulmonaire qui précisera le diagnostic.

— En cas d'atrésie complète de l'artère pulmonaire, le cathétérisme et l'angiographie permettront la différenciation.

II. — Plus tard, il faudra éliminer :

— Un Fallot extrême avec circulation bronchique dans le cas de transposition avec sténose pulmonaire.

— Le troncus arteriosus, mais l'aspect radiologique du cœur, avec une image « en sabot » particulièrement accentué et un hémi-cercle aortique saillant, est spécial.

— Certaines trilogies avec gros cœur et arc moyen concave peuvent être difficiles à distinguer d'une transposition avec sténose pulmonaire. Le cathétérisme de l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit permet d'éliminre une transposition complète.

— Enfin, le gros problème est le complexe d'Eisenmenger, problème délicat dans le cas d'une transposition complète avec communication interventriculaire. — Problème insoluble avec le syndrome de Taussig-Bing.

— Similitude des symptômes.

— Rareté de la transposition au delà de l'enfance.

Dans la transposition complète avec communication interventriculaire et contre le diagnostic de complexe d'Eisenmenger : contraste entre l'hypervascularisation pulmonaire et absence de saillie de l'arc moyen. Dans le syndrome de Taussig-Bing, ce caractère distinctif fait défaut; il faut accorder toute sa valeur à la date d'apparition de la cyanose et c'est seulement l'angiocardiographie qui tranche le débat.

Traitement

A. — Traitement médical symptomatique des cardiopathies cyanogènes :

oxygène sous tente,
— augmentation des liquides ingérés, réhydratation,
— sédatifs, réduction des efforts,
— traitement anti-infectieux des complications infectieuses et tonicardiaques en cas de défaillance cardiaque.

B. — Récemment, des tentatives chirurgicales ont été proposées : on s'est aperçu que la durée de survie était en rapport avec la nature et l'importance des shunts entre les deux circulations.

1° — On a d'abord essayé de reproduire les anomalies compensatrices jugées les plus profitables. En 1948, Hanlon et Blalock proposent une technique de retour de la circulation pulmonaire au cœur droit, en créant une anastomose entre les veines pulmonaires supérieures et la veine cave supérieure ou l'oreillette droite. Expérimentalement, les résultats plaident en faveur de la supériorité de l'anastomose de la veine pulmonaire à la veine cave, les anastomoses veine pulmonaire-oreillette, tendant au rétrécissement. La capacité de telles anastomoses de ramener du sang oxygéné dans la grande circulation a été vérifiée par cathétérisme, mais leur valeur thérapeutique dans la transposition ne pourrait être appréciée que si l'animal qui le subissait était porteur de pareille malformation. Il faudrait pouvoir créer cette anomalie et la créer après l'anastomose artificielle, puisque la transposition réelle est incompatible

avec la vie. Ces tentatives, malgré les efforts poursuivis, n'ont pas abouti à des survies de plus de quelques minutes. Il n'en reste pas moins possible de créer un court-circuit par anastomose des deux circulations. Or, le temps de survie dans la transposition complète chez l'homme est fonction de ces anastomoses. L'anastomose veine pulmonaire-veine cave supérieure apparaît comme une possibilité offerte au chirurgien d'améliorer l'inter-communication des deux circulations.

2° — Hanlon et Blalock ont essayé de créer une communication interauriculaire sans vision directe et sans interrompre la circulation. La portion proximale de la paroi des veines pulmonaires droite adhère à la paroi postérieure de l'oreillette droite. Ils imaginent un ingénieux clampage de ces deux organes, les excluant et permettant de réséquer le septum les séparant sous le contrôle de l vue. Ils ont 3 survies sur 12 cas traités. Dans un cas, la saturation périphérique est montée de 54 à 81% après intervention.

3° — Ils ont essayé ensuite d'associer la création d'un shunt interauriculaire à une anastomose artérielle extra-cardiaque entre le bout proximal de l'artère sous-clavière et le bout distal de l'artère pulmonaire droite; 8 cas sur 12 ont été améliorés légèrement et 4 décès. Donc, résultats nettement inférieurs à ceux obtenus par l'opération de Blalock dans les tétralogies.

4° — Des tentatives de retransposition des gros vaisseaux dans leur ventricule respectif n'ont pas été plus heureuses.

Deux problèmes graves :

— celui du maintien de la circulation corporelle pendant l'opération;

— celui d'une irrigation suffisante des coronaires. — Mustad et Chute ont proposé une préparation artificielle Cœur-Poumon. La position des artères coronaires après

leur abouchement dans l'aorte est très proche de l'artère pulmonaire et ceci permet de transposer soit une coronaire, soit les deux, en même temps qu'on transpose les gros vaisseaux. Ceci ne peut avoir lieu dans le cœur normal où la coronaire droite peut naître à grande distance de l'artère pulmonaire. Une opération de retransposition a été tentée dans 4 cas; les malades sont tous morts.

5° — Enfin, des inversions veineuses ont été essayées; à priori, elles semblent logiques, créant une « transposition corrigée ». — Le sang artériolisé des veines pulmonaires est amené à l'aorte par l'oreillette droite, puis le ventricule droit et le ventricule gauche (donc l'artère pulmonaire) reçoit du sang veineux systémique par les veines caves implantées dans l'oreillette gauche.

Avantages de cette méthode :

les coronaires reçoivent du sang oxygéné;

le contenu en oxygène du sang systémique est augmenté;

les cas de transposition corrigée sans défauts associés sont rares mais permettent une survie durable : Lillehei, dans 4 cas, a essayé d'anastomoser les veines pulmonaires droites à l'oreillette droite et la veine cave inférieure à l'oreillette gauche. Il n'a eu que des déboires, par suite du déséquilibre hémodynamique entre les deux circulations durant les quelques minutes s'écoulant entre les deux anastomoses.

Miller a opéré 4 cas sous hypothermie sans succès. Bailly et Coll ont essayé sans succès sous hypothermie une anastomose aorte artère pulmonaire. Mais la gravité du pronostic et la faible durée de survie autorisent toutes les audaces chirurgicales, malgré l'âge précoce, les difficultés techniques et hymodynamiques. Les récents progrès de la chirurgie cardiaque permettent tous les espoirs.

Observations

TRANSPOSITIONS DES GROS VAISSEAUX

(observées chez le Nourrisson à la Clinique Médicale Infantile)

OBSERVATION N° 1.

Marc S..., 4 mois.

Hospitalisé le 2 Février 1961 à l'âge de 4 mois, pour cardiopathie.

Il est né à terme; poids : 3 kgs 400 grs; l'accouchement était normal; l'enfant a crié tout de suite; on ne note pas de cyanose.

Vers le 15e jour, apparition de cyanose et de dyspnée gênant l'alimentation. On note un hippocratisme digital. L'auscultation met en évidence un souffle systolique latéro-sternal discret, sans modification évidente du 2e bruit pulmonaire. A la radio, le cœur est légèrement globuleux sans hypertrophie cavitaire élective.

L'électrocardiogramme montre un rythme régulier, sinusal, à axe droit à 140°, sans surcharge ventriculaire droite patente, une hypertrophie auriculaire droite, les ondes P sont profondes jusqu'en V5-V6.

Le 22 Février 1961, après une période de calme sans dyspnée ni cyanose, on remarque une aggravation des signes : cyanose, dyspnée, la fontanelle est déprimée.

L'enfant est hospitalisé dans le service. Une radiographie montre une hypervascularisation pulmonaire.

Une formule et numération sont pratiquées.

Globules rouges : 5.820.000.
Globules blancs : 17.800.

Le 7 Février, un électrocardiogramme montre une tachycardie, un axe très fortement dévié vers la droite; onde P d'allure congénitale, shunt gauche-droit.

Le 21 Février, en plus de l'axe fortement dévié à droite, l'électrocardiogramme montre une surcharge gauche. Le diagnostic envisagé est celui de transposition des gros vaisseaux.

Le 16 Février, un fond d'œil montre une dilatation veineuse et un aspect congestif. La cyanose est très importante. La courbe de poids s'effondre et le malade meurt le 4 Mars.

OBSERVATION N° 2.

Thierry T., 3 semaines.

Hospitalisé le 26 Décembre 1960 pour cardiopathie congénitale.

Les antécédents nous révèlent une naissance très rapide, pas d'anoxie ni de traumatisme obstétrical.

Pendant les deux premiers jours, l'enfant vomit et prend très difficilement ses biberons, s'endort tout de suite après.

A l'entrée dans le service, l'enfant est essoufflé, tachycardique avec bruit cardiaque très claqué, les extrémités sont légèrement cyanosées.

L'examen radiologique montre, d'une part, un gros cœur avec gros pédicule et volumineuse cavité droite ; et, d'autre part, des images micronodulaires du poumon avec hypervascularisation pulmonaire, et une plage claire située au 1/3 moyen du poumon gauche.

Examen complémentaire :

Formule et numérotation globulaire :

Globules rouges : 5.070.000.
Globules blancs : 12.800.

Un électrocardiogramme montre un axe droit, grosse hypertrophie ventriculaire droite. Durant son hospitalisation, apparaît un tirage abdominal avec aspiration de la base du thorax très intense, mais pas de battements des ailes du nez.

La cyanose s'accentue.

Le 8 Janvier 1961, l'enfant est décédé brutalement dans un tableau d'œdème aigu du poumon avec hyperthermie, malgré la digitalisation de son myocarde.

OBSERVATION N° 3.

Daniel B..., 3 mois 1/2.

Hospitalisé le 28 Août 1959 pour cardiopathie congénitale.

Antécédents collatéraux : un frère et une sœur en bonne santé.

Antécédents personnels : accouchement normal; poids : 3 kgs, nourri pendant 1 mois 1/2 au sein.

A l'entrée : 4 kgs 780 gr.

Depuis un mois l'enfant a un peu de température, dûe, semble-t-il, à une rhinopharyngite.

Cet enfant est très nerveux, les cris et les pleurs sont très fréquents.

Le 23 Août 1959, crise de cyanose intense, teint gris ardoisé, respiration très rapide et bruyante, tachycardie importante; pas de diarrhée ni de vomissements.

Le 26 Août 1959, l'enfant est hospitalisé.

Le 27 Août 1959, l'enfant est cyanosé : cyanose étendue régulièrement sur tout le corps, de façon homogène. Dyspnée avec tirage.

La radioscopie pulmonaire montre un cœur peu volumineux.

L'auscultation met en évidence un souffle systolique violent, râpeux, s'entendant dans toute l'aire précordiale, irradiant vers l'épaule gauche; il est maximum au 2e espace intercostal; il ressemble à un bruit de va et vient.

Un traitemnt d'urgence est mis en œuvre.

— oxygène sous tente,
— Digitaline : 1 goutte par 24 heures,
— Solucamphre : 1 cc. à l'arrivée,
— Pénicilline : 500.000 unités.

Examens complémentaires :

Numération sanguine :

Globules rouges : 3.830.000.
Globules blancs : 12.800.

Electrocardiogramme :

— axe gauche à — 60°,
— cœur horizontal,
— pas d'hypertrophie auriculaire gauche,
— hypertrophie biventriculaire, surtout à gauche,
— surcharge ventriculaire gauche nette,
— pas de bloc droit.

Radiographie :

— en position frontale, montre une oreillette droite augmentée de volume et un ventricule gauche modérément hypertrophié. D'autre part, un élargissement du pédicule vasculaire donnant une image en cheminée au-dessus du cœur.

Le 13 Septembre 1959, entre 11 h. et 12 h. du matin, crise de dyspnée et de cyanose, tachycardie à 160. La crise cède avec :

— 1 goutte de Digitale,
— 1/2 suppositoire d'Inophyline,
— 10 cgr. de Gardénal.

Le soir, une deuxième crise très forte se produit et est difficile à calmer.

Après chacune des crises, l'enfant vomit.

Le 14 Septembre, la température monte à 40°, ce qui nécessite une hibernation; l'enfant fait une crise d'apnée et entre dans un état comateux profond; le cœur est faible, lointain, très ralenti. La température retourne à 37°. Au bout d'une heure et demie, l'enfant sort progressivement du coma, mais les mouvements respiratoires spontanés sont toujours rares et d'amplitude insuffisante. L'enfant est

placé dans un poumon d'acier; l'amélioration de l'état général de l'enfant se fait régulièrement. On observe des mouvements convulsifs dans les quatre membres.

Une heure après, la température remonte à 39°6 avec persistance de crises subsistantes de convulsions, respiration stertoreuse, teint cyanotique.

La température amorce une chute; l'enfant présente des vomissements sanglants et l'état général s'aggrave de minute en minute, l'enfant décède peu après.

Examen nécropsique :

— cœur de volume sensiblement normal,

— l'aorte et l'artère pulmonaire sont de volume normal et nettement distinctes; il n'y a pas de canal artériel.

On note une **transposition corrigée de l'aorte** qui naît en avant de l'artère pulmonaire. A l'ouverture du cœur, il existe 2 ventricules; la paroi du ventricule droit est légèrement hypertrophiée. Il existe à la partie haute de la cloison interventriculaire une communication de 1 centimètre environ, créant presque un infundibulum **commun** à l'aorte et l'artère pulmonaire. Les oreillettes paraissent normales ainsi que les orifices auriculo-ventriculaire et tricuspidien. Au niveau des poumons, on note de nombreux foyers d'infarcissement.

OBSERVATION N° 4.

Geneviève C..., 11 mois.

La malade a été hospitalisée le 22 Avril 1961 pour une coqueluche chez un nourrisson hypotrophique, atteint de cardiopathie congénitale avec crise de cyanose fréquente.

L'examen montre une tachycardie avec bruit de galop et cyanose des extrémités.

Sur la radio, on peut voir une augmentation considérable du volume du cœur portant surtout sur le ventricule gauche et une hypervascularisation pulmonaire.

Numération globulaire :

Globules rouges : 4.770.000.
Globules blancs : 16.800.

Le 6 Mai 1961 : respiration courte, tirage sus et sous sternal à type de pseudo-asthme cardiaque. Dans la nuit du 6 au 7 Mai, épisode dyspnéique important, nécessitant une saignée de 50 cc. et l'oxygène. Cette crise d'œdème aigu du poumon fut rattrapée difficilement; fin Mai, début Juin, apparition d'un iléus paralytique; enfin, alors que le dernier épisode paraissait jugulé, mort brutale en syncope le 8 Juin 1961.

Vérifications anatomiques :

— l'aorte, de faible calibre, naît du ventricule droit;

— l'artère pulmonaire, volumineuse, naît du ventricule gauche;

Enfin, communication interventriculaire haute, assez large; pas de lésions abdominales, poumons normaux.

OBSERVATION N° 5.

Christian N.-G..., 6 jours,

est adressé dans le Service, présentant depuis le troisième jour des crises de cyanose de plus en plus importantes. L'accouchement a été tout à fait normal. Une radiographie pratiquée montrait des poumons normaux et un gros cœur.

A l'entrée, on se trouvait en présence d'un enfant extrêmement cyanosé; dyspnée très importante avec battement des ailes du nez et mousse aux lèvres. L'examen pulmonaire montre des râles sous-crépitants diffus.

L'examen du cœur met en évidence un souffle systolique léger dans le quatrième espace intercostal gauche irradiant vers l'épaule gauche, très nettement augmenté à l'inspiration. Par ailleurs, le foie est normal, les fémorales également.

A la radioscopie, on peut voir une cardiomégalie et une hypervascularisation pulmonaire avec image d'hyperflot. Il s'agit d'une cardiopathie congénitale cyanogène avec hyperflot et œdème pulmonaire.

Une première saignée (25 cc.) suivie de Cédilanide IV (1/6e d'ampoule), de Diamox, n'entraîne qu'une amélioration passagère, et bientôt une nouvelle saignée est pratiquée. Une radiographie montre une augmentation très rapide du volume cardiaque; l'artère pulmonaire est largement visible. L'évolution est irréversible et l'enfant décède dans un tableau d'œdème aigu du poumon.

L'association des 3 signes :

— cyanose de plus en plus intense,
— gros cœur d'évolution rapide,
— grosse artère pulmonaire,

permet de penser à une transposition des gros vaisseaux. D'ailleurs, la vérification anatomique a montré une transposition complète des gros vaisseaux, un foramen ovale patent et un canal artériel de 4 mm. de diamètre n'assurant qu'une correction imparfaite.

OBSERVATION N° 6.

Philippe L..., 6 jours.

Hospitalisé le 9 Juillet 1962 pour cardiopathie congénitale.

L'enfant est né le 4 Juillet, l'accouchement normal (spatules sous nesdonal); poids : 2 kgs 900.

Le 7 Juillet, cyanose brusque, examen strictement négatif tant au point de vue neurologique que pulmonaire; pas de souffle, pas de cyanose à l'effort. L'enfant est mis sous oxygène avec lobéline.

Le 8 : état général médiocre.

Le 9 : une radiographie pulmonaire montre un gros cœur. L'enfant tête bien; les selles sont normales.

Examen à l'entrée :

— cyanose prédominant aux extrémités et s'exagérant rapidement;
— pas de souffle cardiaque, mais un éclat du deuxième bruit;
— fémorales normales.

A la radiographie, on peut voir un cœur droit augmenté de volume avec hyperflot pulmonaire. L'électrocardiogramme montre une avec hyperflot pulmonaire. L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire droite.

Numération globulaire :

Globules rouges : 3.700.000.
Globules blancs : 30.400.

La cyanose augmente, tandis que l'alimentation devient de plus en plus difficile. L'enfant décède le 15 Juillet 1962.

Les caractères évolutifs de cette cardiopathie ont fait porter le diagnostic de transposition complète des gros vaisseaux.

Vérification antomique :

— congestion du poumon droit,
— transposition des gros vaisseaux complète, sans communication inter-auriculaire ni inter-ventriculaire. Offices mitraux et tricuspidiens normaux et en place;
— canal artériel en voie de fermeture, dont le calibre est inférieur à 3 mm. et ne peut donc pas assurer une correction suffisante:
— hypertrophie droite; l'éperon de Wolf est réduit à une saillie sur la paroi du ventricule, modifiant l'aspect classique du ventricule droit en supprimant les deux chambre bien distinctes. L'orifice aortique est en haut et à droite de l'orifice tricuspidien.

OBSERVATION N° 7.

Jean-Pierre A..., 1 mois.

Hospitalisé le 16 Août 1962 pour cardiopathie congénitale cyanogène.

L'enfant est né à terme, normalement, et pesait 3 kgs 580.

Depuis l'âge de 8 jours (19-6-62), l'enfant éprouve de la difficulté à s'alimenter.

— La cyanose est très légère au repos, mais très importante au moment des cris.

— Pas de déshydratation notable.
— Souffle systolique à l'auscultation; par ailleurs, rien à signaler.

Le malade est traité à domicile avec 2 gouttes de Digitaline par jour et du sirop de potassium.

Examen à l'entrée :

Cyanose au repos, surtout marquée au niveau des lèvres et des extrémités, l'effort devenant très intense à la face. L'enfant est hypotrophique; il n'a pas grossi depuis sa naissance.

A la palpation, on note une légère déshydratation; les pouls fémoraux sont normaux; au niveau des membres supérieurs, les pouls sont très forts, pulsatiles.

L'auscultation met en évidence un souffle systolique à irradiation diffuse, surtout vers le cou, et un éclat du deuxième bruit.

La radioscopie montre un gros cœur avec hypervascularisation pulmonaire; il est impossible d'apprécier s'il existe une expansivité. Les artères pulmonaires sont augmentées de volume, l'arc moyen est bombé, la pointe est en position normale.

En oblique antérieur gauche, on notera un bombement antérieur du ventricule droit; pas de fenêtre claire rétro-aortique.

En oblique antérieure droite, comblement de l'espace clair rétro-sternal.

L'électrocardiogramme montre un axe à + 80°, une hypertrophie bi-ventriculaire.

Le foie est normal.

On pense à **une transposition des gros vaisseaux,** bien que l'aspect du pédicule des gros vaisseaux ne l'évoque pas. On peut aussi penser à un complexe d'EISENMENGER, à un syndrome de TAUSSIG-BING, enfin à un ventricule unique.

L'enfant est décédé le 4 Septembre 1962.

La vérification montre l'existence d'une transposition complète des gros vaisseaux. L'aorte naît à droite et en avant de l'artère pulmonaire, d'un ventricule droit hypertrophié. Il n'y a pas de communication inter-ventriculaire ni inter-auriculaire; le canal artériel est grêle, en voie de fermeture.

Conclusion

Les transpositions artérielles des gros vaisseaux, placées dans le cadre des cardiopathies congénitales en général, sont une des malformations les plus fréquentes du nourrisson; il en existe de multiples variétés, dûes surtout à l'association d'autres malformations cardiaques.

Il importe d'en faire un diagnostic précis; grâce surtout à la radiologie et au cathétérisme cardiaque. C'est une des causes les plus fréquentes de décès chez le jeune enfant (18 transpositions sur 100 autopsies de cardiopathies congénitales à l'Hôpital des Enfants Malades, 5 sur 51 à la Clinique Médicale Infantile). La cardiopathie entraîne toujours la mort à brève échéance :

— d'une part, à cause de l'insuffiisance des compensation des shunts : la survie est d'autant plus longue que le shunt est plus grand entre les deux circuits indépendants; le shunt réalisé par la communication inter-ventriculaire est souvent trop faible, un autre shunt est nécessaire, souvent réalisé par la persistance du canal artériel;

— d'autre part, l'exitus se produit à la suite de troubles pulmonaires, dans un tableau de défaillance cardiaque et d'anoxie.

Il en résulte que la fréquence diminue avec l'âge :

— 27% de nouveaux-nés (Moore).
— 9% dans la 2e enfance (Gibson et Clifton).

Les essais de cure opératoire visent à créer des shunts, à reproduire les anomalies compensatrices jugées les plus profitables. Ces tentatives, malgré les efforts poursuivis, n'ont pu aboutir qu'à des survies de quelques jours, voire de quelques minutes.

Mais l'extrême gravité du pronostic autorise toutes les audaces chirurgicales, malgré les difficultés de l'expérimentation et de la technique opératoire : les récents progrès de la chirurgie cardio-vasculaire et de la réanimation permettent tous les espoirs.

Vu : **Le Président de Thèse :**
M. SOREL.

Vu : **Le Doyen :**
LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer
Toulouse, le 14 Novembre 1962

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université :
DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE

ABRAMS (H.-L.), KAPLAN (H.-S.) et PURDY (A.). — Diagnostic de la transposition complète des gros vaisseaux. — Radiology, oct. 1951, **57,** n° 4, 500-513, 9 fig. (Bibliogr.).

ANDERSON (R.-C.), LILLEHEI (C.-W.), et LESTER (R.). — La correction de la transposition des gros vaisseaux du cœur. Revue de 17 cas. — Pediatrics, oct. 1957, **20,** n° 4, 626-646, 19 fig. (Bibliogr.).

ASTLEY et PARSONS. — Transposition complète des gros vaisseaux. — Brit. Heart, J., janv. 1952, **14,** n° 1.

BAFFES (T.-G.), RIKER (W.-L.), BOER (A. de), et POTTS (W.-J.). — Correction chirurgicale de la transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire. — J. Thor. Surg., oct. 1957, **34,** n° 4, 469-484 (Bibliogr.).

BAFFES (T.-G.). — Une nouvelle méthode chirurgicale de la transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire. — Surgery, fév. 1956, **102,** n° 2, 227-233 (Bibliogr.).

BAYER (O.). — Le syndrome de Taussig et Bing. (Transposition des gros vaisseaux du cœur). — Schweiz. med. Wschr., 9 juin 1951, **81,** n° 23, 558-560 (Bibliogr.).

BJORK (V.-O.) et BOUCKAERT (L.). — La transposition complète de l'aorte et de l'artère pulmonaire. — J. Thor. Surg., déc. 1954, **28,** n° 6, 632-635 (Bibliogr.).

BLALOCK (A.) et HANLON (C.-R.). — Un traitement chirurgical de la transposition complète de l'aorte et de l'artère pulmonaire. — Surg., Gyn. Obst., janv. 1950, **90,** n° 1, 1-15, 9 fig. (Bibliogr.).

BRET (J.) et TORNER-SOLER (M.). — La transposition complète de l'aorte. Lévopolisition de l'artère pulmonaire avec rétrécissement pulmonaire. — Am. Heart, J., sept. 1957, **54,** n° 3, 385-395 (Bibliogr.).

BRILLAULT (M.). — La transposition complète des troncs artériels de la base du cœur. — Thèse, Paris, 9 déc. 1948, n° 900, 37 pp.

BRUNEL (D.), PUECH (P.), BERTRAND (A.) et FLANDRE (O.). — Atrésie tricuspidienne avec transposition des gros vaisseaux et coarctation aortique infantile. — Montpellier méd., juill.-août 1957, **52,** n° 1, 70-71.

CAMPBELL (M.) et SUZMAN (S.). — La transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire. — Circulation, sept. 1951, **4,** n° 3, 329-342, 7 fig. (Bibliogr.).

CARDELL (B.-S.). — La transposition corrigée des gros vaisseaux. — Brit. Heart, J., av. 1956, **18,** n° 2, 186-192 (Bibliogr.).

CARVALHO AZEVEDO (A. de), TOLEDO (A.-N.), CARVALHO (A.-A. de) et ROUBACH). — Transposition de l'aorte et lévoposition de l'artère pulmonaire. — Am. Heart, J., août 1956, **52,** n° 2, 249-256, 7 fig. (Bibliogr.).

CARVALHO AZEVEDO (A. de) et coll. — Transposition corrigée des gros vaisseaux. — Acta radiol., 1958, **13,** n° 4, 409-418, 7 fig. (résumé français).

CASTELLANOS (A.), GARCIA (O.) et GONZALEZ (E.). — Interruption complète de la crosse aortique et transposition des gros vaisseaux. Relation d'un cas diagnostiqué « in vivo ». — Cardiologia, 1959, **34,** n° 1, 53-64, 9 fig. (Bibliogr.) (résumé français).

CHRISTEN (J.-P.), GENTON (N.) et VOLET (B.). — Transposition des gros vaisseaux avec interruption de l'arc aortique, persistance du canal de Botal et communication inter-ventriculaire. — Ann. paed., mars 1958, **190,** n° 3, 129-134 (résumé français).

COLES (H.-M.-T.) et HOLESH (S.). — La transposition des gros vaisseaux avec absence d'arc aortique. — J. Fac. of Radiol., juill. 1957, **8,** n° 5, 355-359, 4 fig. (Bibliogr.).

COOLEY (R.-N.) et SLOAN (R.-D.). — L'angiocardiographie dans les cardiopathies de type cyanotique. III. Observations sur la transposition complète des gros vaisseaux. — Radiology, av. 1952, **58,** n° 4, 481-506, 12 fig. (Bibliogr.).

CREECH (O., jr), MAHAFFEY (D.-E.), SAYEGH (S.-F.) et SAILORS (E.-L.). — La transposition complète des gros vaisseaux. — Surgery, mars 1958, **43,** n° 3, 349-354 (Bibliogr.).

DAVIS (R.-E.), HALLENBECK (G.-A.), LICHTENHELD (F.-R.) et GRINDLAY (J.-H.). — La transposition des gros vaisseaux : technique chirurgicale. — Surgery, oct. 1955, **38,** n° 4, 708-711 (Bibliogr.).

DI MATTEO (J.) et TRICOT (R.). — Anomalies vasculaires. — Rev. Prat., 1er déc. 1952, **2,** n° 31, 2063-2072, 6 fig. (Bibliogr.).

DONZELOT et D'ALLAINES. — Traité des cardiopathies congénitales. Masson, éditeur.

DUPUIS (C.), GŒTHALS (S.) et DOUMER (E.). — Dextrocardie avec malformation congénitale cyanogène complexe : transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, sténose pulmonaire. — Arch. Mal. Cœur, déc. 1960, **53,** n° 12, 1397-1406, 8 fig.

ELYAN (M.) et RUFLE (F.-C.). — Deux cas de transposition complète de gros vaisseaux et du cœur. — Med. J. Austral., 19 juil. 1952, **2,** n° 3, 91-92.

FALHOLT (W.) et PETERSEN (A.). — Transposition complète de l'aorte et lévroposition de l'artère pulmonaire. Relation d'un cas diagnostiqué par cathétérisme cardiaque. — Acta med. scand., 1952, suppl. 266, 393-399, 5 fig. (Bibliogr.).

FERRANE (J.), SCEBAT (L.), RENAIS (J.) et LENEGRE (J.). — Etude hémodynamique de la transposition des grands vaisseaux. — Arch. Mal. Cœur, fév. 1961, **54,** n° 2, 173-180, 6 fig.

FINK (B.-W.), ADAMS (F.-H.), Mc FALL (R.-A.) et O'LOUGHLIN (B.-J.). — Transposition corrigée des gros vaisseaux associée à des malformations intra-cardiaques. — Pediatrics, mars 1958, **21,** n° 3, 381-388 (Bibliogr.).

FRANCO (A.) et DO CARMO MARTINHO (M.). — Un cas de transposition incomplète des gros vaisseaux. — Medico, 3 nov. 1960, **11,** n° 479, 232-236 (Bibliogr.). (résumé français).

FROMENT (R.), PERRIN (A.) et BRUN (F.). — Transposition complète des gros vaisseaux de la base chez un adulte avec dolicho-méga-coronaires. — Arch. Mal. Cœur, av. 1960, n° 4, 449-457, 7 fig.

GASUL (B.-M.), GRAETTINGER (J.-S.) et BUCHELIERES (G.). — La transposition corrigée des gros vaisseaux. — J. of Ped., août 1959, **55,** n° 2, 180-188, 10 fig. (Bibliogr.).

GIRAUD (G.), PUECH (P.), LATOUR (H.), THEVENET (A.), OLIVIER (G.) et HERTAULT (J.). — La transposition corrigée des gros vaisseaux avec communications inter-auriculaires et inter-ventriculaires chez l'adulte (avec une observation personnelle). — Arch. Mal. Cœur, sept. 1960, **53,** n° 9, 986-1003, 9 fig. (Bibliogr.).

GLOTZER (P.), BLOOMBERG (A.-E.) et HURWITT (E.-S.). — Technique expérimentale de correction de la transposition des gros vaisseaux. — Arch. Surg., janv. 1960, **80,** n° 1, 12-15 (Bibliogr.).

GOODVIN (J.) et coll. — La transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire démontrée par l'angiocardiographie. — Brit Heart, J., juill. 1949, **11,** n° 3, 279-286, 6 fig. (Bibliogr.).

GROSSE-BROCKHOFF (F.) et SCHAEDE (A.). — Rletaion de 2 cas rares de transposition des gros vaisseaux. — Acta cardiol. II Congrès Mondial de Cardiologie, Washington, 12-17 sept. 1954, **9,** n° 6, 593 (Résumé des communications).

HALPERT (B.) et CUSHING (V.-D.). — Transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire avec septum intra-ventriculaire intact foramen ovale perméable et canal artériel fermé; relation d'un cas. — Am. J. Dis. Child., oct. 1947, **74,** n° 4, 476-480.

HANLON (C.-R.) et BLALOCK (A.). — Transposition complète de l'aorte et de l'artère pulmonaire. — Ann. Surg., mars 1948, **127,** n° 3, 385-397, 8 fig. (Bibliogr.).

HEINRICH (W.-D.) et TAMAYO (R.-P.). — Arc aortique gauche et aorte descendante à droite. Relation d'un cas. — Am. J. Roentgenol., oct. 1956, **76,** n° 4, 762-766, 8 fig. (Bibliogr.).

JACCARD (R.). — A propos de deux cas de transposition complète des gros vaisseaux. — Helvetica paed. Acta, juin 1951, **6,** n° 3, 225-234, 9 fig. (Bibliogr.). (Texte français).

JARROUSSE (J.) et GRISLAIN (J.-R.). — Un cas de malformation cardiaque avec inversion des gros troncs artériels chez un nouveau-né. — Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst., juin-juil. 1960, **12,** n° 3, 310-311.

JONSSON (B.), OVENFORS (C.-O.) et SENNING (A.). — Un cas de transposition des grands vaisseaux corrigés par la chirurgie. — Acta chir. scand., 1959, supp. 245, 297-306, 6 fig. (Bibliogr.).

KAY (E.-B.) et CROSS (F.-S.). — Correction de la transposition des gros vaisseaux au moyen de la transposition auriculaire. — Surgery, juin 1957, **41,** n° 6, 938-942 (Bibliogr.).

KEITH (J.-D.) et coll. — La transposition des gros vaisseaux. — Circulation, juin 1953, **7,** n° 6, 830-838, 9 fig. (Bibliogr.).

KERNEN (J.-A.). — La transposition corrigée des gros vaisseaux. — Am. Heart, J., oct. 1958, **56,** n° 4, 583-590 (Bibliogr.).

KUPEC (K.) et HAMBACH (R.). — Un cas de transposition mixte des gros vaisseaux avec importante malformation du cœur. (Données angiocardiographique et anatomique). — Ann. Pæd., mars 1954, **182,** n° 3, 140-158, 16 fig. (Bibliogr.).

LAWSON (F.-E.). — Cardiopathie congénitale : transposition totale des vaisseaux cardiaques. — Am. J. Dis. Child., août 1947, **74,** n° 2, 207-212 (Bibliogr.).

LENKEL (S.-C.) SWAN (H.-J.-C.) et DUSHANE (J.-W.). — Transposition des gros vaisseaux associée à une malformation de la cloison auriculaire. Etude hémodynamique de 2 cas. — Circulation, nov. 1959, **20,** n° 5, 842-849, 7 fig. (Bibliogr.).

LESTER (R.-G.), ANDERSON (R.-C.), AMPLATZ (K.) et ADAMS (P.). — Le diagnostic radiologique de la transposition corrigée congénitalement des gros vaisseaux. — Am. J. Roentgenol., juin 1960, **83,** n° 6, 985-997, 11 fig. (Bibliogr.).

LILLEHEI (C.-W.) et VARCO (R.-L.). — Caractéristiques physiologiques, pathologiques et chirurgicales de la transposition complète des gros vaisseaux. — Surgery, sept. 1953, **34,** n° 3, 376-399, 10 fig., 5 tabl. (Bibliogr.).

MANFREDI (D.). — Les diverses techniques de traitement chirurgical de la transposition congénitale des gros vaisseaux. — Arch. ital. Chir., 1954, **78,** n° 4, 314-328, 9 fig. (Bibliogr.).

MARTIN (J.-A.) et LEWIS (B.-M.). — Transposition de l'aorte et levoposition de l'artère pulmonaire. — Am. Heart, J., av. 1952, **43,** n° 4, 621-625 (Bibliogr.).

MURPHY (T.-O.), GOTT (V.) ,LILLEHEI (C.-W.) et VARCO (R.-L.). — Les résultats des opérations palliatives chez 32 malades présentant une transposition des gros vaisseaux. — Sug., Gyn. Obst., nov. 1955, **101,** n° 5, 541-544 (Bibliogr.).

NADEAU (R.), SAVARD (M.) et DESROCHERS (Y.). — Dextroversion du cœur avec transposition des vaisseaux de base sans autre malformation cardiaque associée. Présentation d'un cas. — Union méd. Canada, nov. 1959, **88,** n° 11, 1435-1443, 6 fig. (Bibliogr.),

PATEL (J.) et NARDI (C.). — Transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire. (Prémices d'une cure opératoire). — Presse méd., 26 juin 1948, n° 38, 459-46 (Bibliogr.).

RUSHMER (R.-F.), CRYSTAL (D.-K.), TIDWELL (R.-A.), CROSE (R.-F.) et HENDRON (J.-A.). — La transposition complète de gros vaisseaux. — J. Ped., fév. 1953, **42,** n° 2, 189-194.

SARROUY (Ch.), RAFFI (A.), SENDRA (L.), RAOUX (J.) et COSTAGLIOA. — Transposition des gros vaisseaux et communication interventriculaire. — Pediatrie, 1955, **10,** n° 1, 92-93 (Bibliog.).

SCHAEFER (J.-A.) et RUDOLPH (L.-A.). — Transposition corrigée des gros vaisseaux. — Am. Hear, J., oct. 1957, **54,** n° 610-614, 5 fig. (Bibliogr.).

SENNING (A.). — La correction chirurgicale de la transposition des gros vaisseaux. — Surgery, juillet 1959, **45,** n° 6, 966-980, 13 fig. (Bibliogr.).

SINGER (M.-I.), MATTHEWS (E.-C.) et KAPLAN (S.). — La transposition des gros vaisseaux : valeur clinique. — Am. J. Dis. Child., nov. 1955, **90,** n° 5, 600.

SOULIÉ. — Cardiopathies congénitales. — « Paris, Expansion scientifique française », 1953.

SOULIÉ (P.), DI MATTEO (J.), NOUAILLE (J.), VERNANT (P.) et DURAND (J.). — Transposition isolée de l'aorte avec rétrécissement pulmonaire. Insuffisance ventriculaire gauche mortelle après anastomose de Blalock-Taussig. — Arch. Mal. Cœur, mars 1958, n° 3, 301-308, 5 fig.

SPECKER (R.). — Contribution à l'étude de la transposition artérielle des gros vaisseaux. — Thèse, Paris, juil. 1956, n° 905, 126 pp.

TAPIE (J.) et PROUZET (J.). — L'inversion isolée de la crosse aortique (aorte en position droite). — Concours méd., 10 juin 1950, **72,** n° 23, 1887-1894 (Bibliogr.).

TAUSSIG (H.) et BING (R.). — La transposition complète de l'aorte; une levoposition de l'artère pulmonaire. — Am. Heart, J., 1er av. 1949, **37,** n° 4, 551-559, 5 fig. (Bibliogr.).

TOOLE (A.-L.) et coll. — Intervention pour transposition des gros vaisseaux. — Classification et étude de 32 cas avec et 40 cas sans opération. — Surgery, juil. 1950, **48,** n° 1, 43-57 (Bibliogr.).

VERNANT (P.), PITON (A.) et MANIERE (J.). — A propos d'une observation anatomo-clinique de transposition complète des gros vaisseaux : difficultés du diagnostic. — Arch. Mal. Cœur, av. 1953; **46,** n° 4, 357-364, 5 fig.

WEYERS (H.). — Contribution à la clinique de la dextroposition de l'aorte chez l'enfant. — Arch. Kinderh., 1951, **143,** n° 3, 120-133, 5 fig. (Bibliogr.).

— Dextroposition de l'aorte.— Brit. Med., J., 17 juin 1950, n° 4667, 1406.

Table des Matières

Introduction 10

Définition 11

Historique 13

Embryologie 15

Physiopathologie 18

Clinique 20

Etude hémodynamique 32

Angiocardiographie 35

Evolution 37

Pronostic 38

Formes cliniques 39

Diagnostic 43

Traitement 47

Observations 50

Bibliographie 59